



**University of
Zurich**^{UZH}

**Zurich Open Repository and
Archive**

University of Zurich
University Library
Strickhofstrasse 39
CH-8057 Zurich
www.zora.uzh.ch

Year: 2012

Vom Walfischknochen zum Endoskop – Diagnose und Behandlung der Achalasie

Heinrich, Henriette ; Bauerfeind, P

DOI: <https://doi.org/10.1024/1661-8157/a001083>

Posted at the Zurich Open Repository and Archive, University of Zurich

ZORA URL: <https://doi.org/10.5167/uzh-71681>

Journal Article

Accepted Version

Originally published at:

Heinrich, Henriette; Bauerfeind, P (2012). Vom Walfischknochen zum Endoskop – Diagnose und Behandlung der Achalasie. Praxis, 101:1227-1236.

DOI: <https://doi.org/10.1024/1661-8157/a001083>

Vom Walfischknochen zum Endoskop – Diagnose und Behandlung der Achalasie

Im Artikel verwendete Abkürzungen:

EUS	Endosonographie
HRM	Hochauflösende Manometrie
POEMS	Perorale endoskopische Myotomie

Die Achalasie ist eine seltene Erkrankung der Speiseröhre, mit einer Inzidenz von ungefähr 1 zu 100 000 jährlich und einer Prävalenz von 10 zu 10 000 ohne Geschlechtsprädominanz. In der Literatur werden zwei Inzidenzgipfel zwischen dem 20 und 40. Lebensjahr sowie ab dem 70. Lebensjahr beschrieben [1].

Die primäre Achalasie ist eine idiopathische ösophageale Motilitätsstörung, die durch eine Aperistaltik der distalen Speiseröhre und durch eine fehlende Relaxation des unteren Ösophagussphinkters charakterisiert ist. Ursächlich hierfür ist eine ätiologisch noch nicht geklärte Degeneration der Ganglienzellen des *Plexus myentericus* und des unteren Ösophagussphinkters.

Virale, autoimmune und neurodegenerative Effekte werden als mögliche Auslöser diskutiert. Die Hypothese einer durch die oben genannten Prozesse ausgelösten Inflammation des *Plexus myentericus* und in prädispositionierten Individuen konsekutiv ausgelösten Zerstörung der inhibitorischen Ganglienzellen wird am ehesten akzeptiert.

Neben der weitaus häufigeren isolierten Achalasie, für die bis zum jetzigen Zeitpunkt noch keine klare genetische Ursache gesichert werden konnte, existieren seltene Syndrome in deren Symptomenkomplex die Achalasie gehört.

Hierzu zählt unter anderem das autosomal rezessiv vererbte Allgrove oder «Triple A»-Syndrom. Hier leiden die Patienten unter Alakrimie, Achalasie, Autoimmunphänomenen und einer Resistenz auf ACTH, wobei die Achalasie mit 75% der am häufigsten beobachtete Vorstellungsgrund ist. 2% aller Patienten mit Down-Syndrom leiden an einer Achalasie, was die Prävalenz von 0,1% in der Normalbevölkerung klar übersteigt. Bei der sehr seltenen familiären viszerale Neuropathie, unter der weltweit nur acht Familien leiden, und für das Achalasie Mikrozephalie Syndrom wird das Auftreten einer Achalasie beschrieben [3]. ((Autor: Wo kommt Ref. [2] hin?))

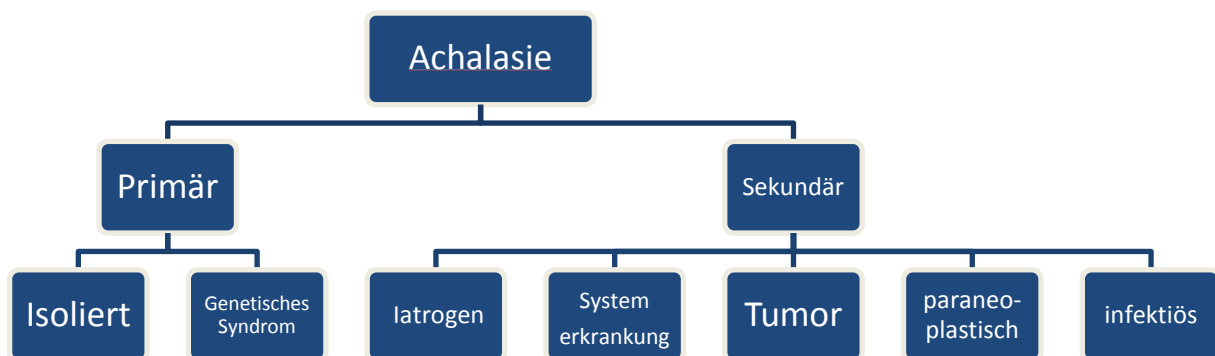
Die sekundäre Achalasie wird in der Literatur häufig als Pseudoachalasie bezeichnet und betrifft 2-4% aller Achalasiepatienten.

Am häufigsten ist eine direkte Infiltration des unteren Ösophagussphinkters durch Ösophagus- oder Magenkarzinome als Ursache zu finden. Seltener tritt eine sekundäre Achalasie im Rahmen eines paraneoplastischen Phänomens z.B. bei kleinzelligen Bronchial- und Pankreaskarzinomen auf.

Die Chagas-Erkrankung, verursacht durch eine Infektion mit *Trypanosoma cruzii* sowie die Amyloidose, Sarkoidose und Morbus Fabry sind weitere seltene Ursachen. Eine sekundäre Achalasie kann jedoch auch iatrogen z.B. durch eine zu fest genähte Funduplicatio-Manschette oder ein disloziertes Magenband hervorgerufen werden [4,1].

Eine schematische Darstellung zu den verschiedenen Ätiologien der Achalasie findet sich in Abbildung 1.

Abb. 1: Ätiologie der Achalasie



Klinik und Komplikationen ((Ü1))

Klinik ((Ü2))

Das Leitsymptom aller Achalasieformen, das bei bis zu 90% aller Betroffenen auftritt, ist die Dysphagie für flüssige und feste Kost. Anamnestisch lassen sich häufig eine Vermeidung bestimmter Nahrungsmittel, die nächtliche Regurgitation bzw. das Erbrechen unverdauter Nahrungsreste sowie Brustschmerzen und Refluxbeschwerden feststellen. Bei vielen Patienten bestehen Mechanismen zum Aufbau von intrathorakalem Druck zur Förderung der Ösophaguspassage wie z.B. ((Autor: was fehlt hier?)) aufstossen. Stets sollte erfragt werden, ob es zu häufigem Verschlucken kommt bzw. bereits eine Aspirationspneumonie in der Vergangenheit festgestellt wurde. Trotz dieser eigentlich sehr offensichtlichen klinischen Zeichen und verbesserter diagnostischer Methoden, besteht immer noch eine Lücke von fünf Jahren zwischen Symptombeginn und definitiver Diagnosestellung. Dies ist oft darauf zurückzuführen, dass sich die Patienten langsam an die Symptome gewöhnen. Generell gilt aber, dass von den behandelnden Ärzten der durch den Patienten geschilderten Dysphagie häufig zu wenig Beachtung geschenkt wird [5].

Besonders bei älteren Patienten oder Patienten mit bekanntem Tumorleiden muss bei schnell aufgetretener Dysphagie und/oder unverhältnismässigem Gewichtsverlust an eine Pseudoachalasie gedacht werden [6].

Natürlicher Verlauf und Komplikationen ((Ü2))

Über den Verlauf einer unbehandelten Achalasie liegen wenige Daten vor. Zusammenfassend werden drei Stadien der Erkrankung unterschieden. Zu Beginn steht die Dysphagie für flüssige und feste Kost sowie retrosternale Schmerzen im Vordergrund, es kommt zu einer Gewichtabnahme. Bleibt das Leiden unbehandelt, kommt es zu einer fortschreitenden Dehnung der Speiseröhre, so dass weniger Dysphagiesymptome auftreten. Häufig werden Essverhalten und Konsistenz angepasst, so dass wenig Gewichtsverlust auftritt. Die Nahrungsstase im Ösophagus mündet schliesslich in eine schwere Dilatation und Torquierung der Speiseröhre, wie in Abbildung 2 in einem Röntgenbreischluck gezeigt, so dass es zu Komplikationen im Sinne erneuter Dysphagie, starkem Gewichtsverlust bei Malnutrition und häufigen Aspirationspneumonien kommt. Gelegentlich ist in diesem Stadium bis zur Durchführung einer Behandlung die Ernährung mittels Magensonde notwendig. In ganz seltenen Fällen kann es zu einer Ösophagusperforation kommen, meist als Folge eines Ulkus. In schweren Fällen kann als letzte Therapiemöglichkeit eine Ösophagektomie in Erwägung gezogen werden [7,8,9].

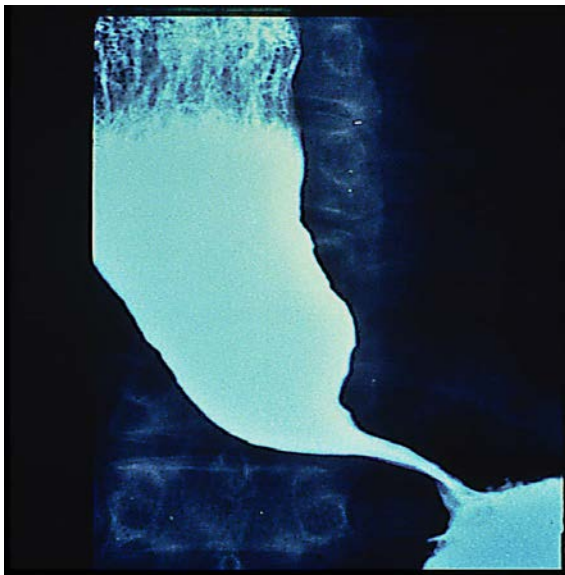


Abb. 2: Klassisches Bild der Achalasie im Röntgenbreischluck: Es kommt zu einer Dilatation der Speiseröhre und Stase des Kontrastmittels durch den nicht relaxierenden unteren Ösophagussphinkter, was das pathognomonische Bild des «bird peak» entstehen lässt.



Diagnose und Abklärungsstrategie ((Ü1))

Bei Hinweisen für eine ösophageale Dysphagie, ist eine flexible Endoskopie üblicherweise der erste diagnostische Schritt mit histologischer Proben um Differenzialdiagnosen auszuschliessen (Abb. 3).

DD Ösophageale Dysphagie	
Neuromuskuläre Ursachen	
• Primär	
➤	Achalasie
➤	Diffuser Ösophagusspasmus
➤	Nussknackerösophagus (hypertensive Peristaltik)
➤	hypotensive Ösophagusmotilität
• Sekundär	
➤	Chagaserkrankung
➤	Reflux assoziierte Motilitätsstörung
➤	Sklerodermie und andere rheumatologische Erkrankungen
Strukturelle (mechanische Ursachen)	
• Intrinsisch	
➤	Karzinom und benigne Tumoren
➤	Divertikel
➤	eosinophile Ösophagitis
➤	Stenose, Schatzkiring, ösophageales Web
➤	Fremdkörper
• Extrinsisch	
➤	mediastinale Raumforderung
➤	spinale Osteophyten
➤	Kompression durch vaskuläre Strukturen (A. lusoria u.a)

Abb.3: Differenzialdiagnosen der ösophagealen Dysphagie . Nach Sleisenger and Fordtran, Gastrointestinal and Liver Disease 9th Edition

((Layout: Abb.3: Titel: Aus DD bitte «Differenzialdiagnose der» machen. Dann bitte hinter «Primär, Sekundär, Intrinsisch, Extrinsisch» jeweils ein Doppelpunkt setzen und die Aufzählungen dahinter jeweils um eine Zeile hinaufrücken. Am Anfang stehende Adjektive bitte jeweils versal.))

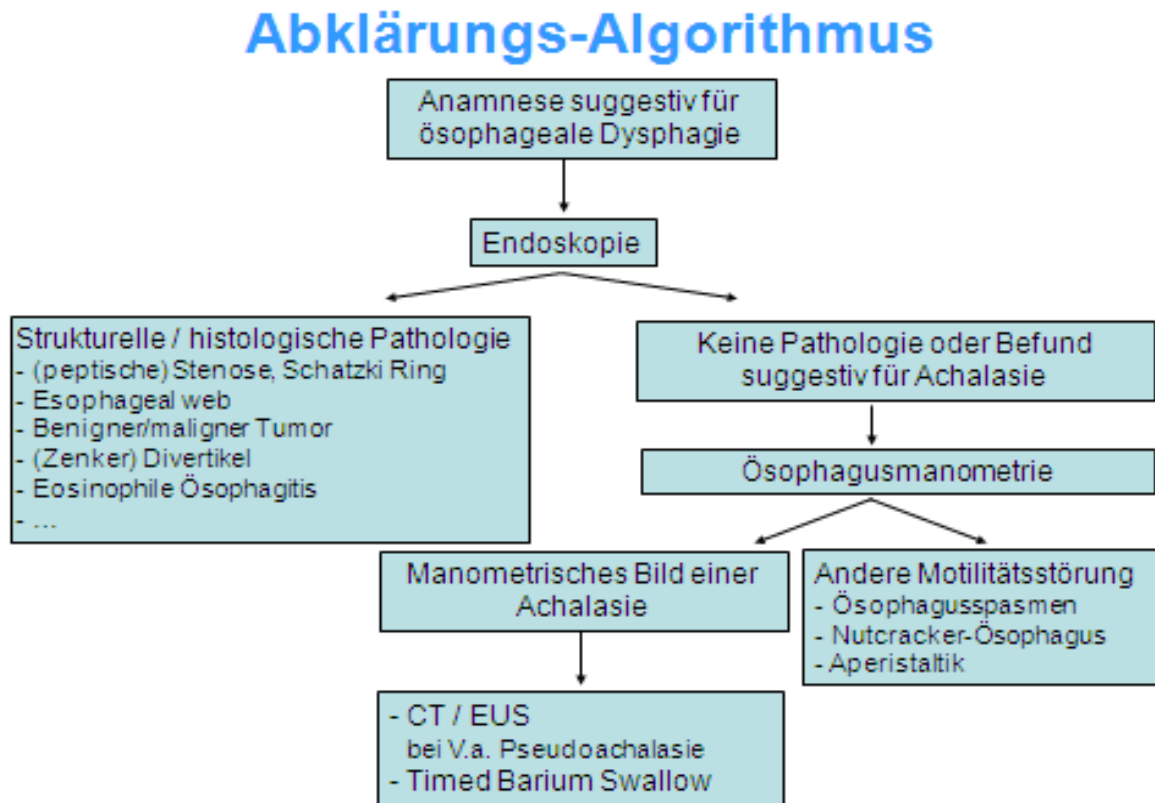
Endoskopisch zeigt sich häufig eine Stase von Nahrungsmitteln, bedingt durch die fehlende Relaxation des unteren Ösophagussphinkters bei blanden Schleimhautverhältnissen.

Als Goldstandard für die Diagnose der primären Achalasie gilt die Ösophagusmanometrie. Sie muss vor einer Therapie bei allen Patienten mit Verdacht auf Achalasie durchgeführt werden. Sie erlaubt auch den Ausschluss anderer Motilitätsstörungen, so wie in unten stehender Abbildung 4 dargestellt. Ausserdem basiert die Klassifikation der Achalasie auf den Ergebnissen der hochauflösenden Manometrie. Bei Verdacht auf eine Pseudoachalasie, die mittels Biopsie nicht bewiesen werden konnte, müssen weitere Untersuchungen (Endosonographie, CT, PET) folgen.

Obwohl der Bariumbreischluck eine hohe diagnostische Treffsicherheit in Bezug auf die Feststellung einer Achalasie besitzt, kann diese Untersuchung allein eine primäre Achalasie nicht von einer Pseudoachalasie unterscheiden. Aber sie erlaubt bei Anwendung bestimmter radiographischer Protokolle die Beurteilung des Dilatationsgrades bzw. der Entleerungsfunktion der Speiseröhre durch Bestimmung der Höhe der Kontrastmittelsäule sowie der Entleerungsdauer und kann indirekt Hinweise auf das ösophageale Entleerungsvolumen geben. Hierdurch wird der Bariumbreischluck ein gutes Mittel um die ösophageale Entleerungsfunktion und den Grad der Dilatation z.B. nach erfolgter Behandlung zu bestimmen [10,11].

ENREF 9 ((Autor: was bedeutet das?))

Abb. 4.: Abklärungsalgorithmus der ösophagealen Dysphagie. Nach: Sleisenger and Fordtran, Gastrointestinal and Liver Disease, 9th Edition.



Hochauflösende Ösophagusmanometrie (HRM) ((Ü2))

Der hochauflösenden Ösophagusmanometrie kommt eine entscheidende Bedeutung bei der Diagnosestellung einer Achalasie zu. Diese neuartige Technik benutzt im Gegensatz zu konventionellen Manometrie, die drei bis acht Sensoren verwendet um ösophageale Drücke aufzuzeichnen, 36 hochauflösende Druckabnehmer.

Hierdurch entstehen durch eine spezielle Software sogenannte temporospatiale Plots, die eine Farbkodierung der aufgezeichneten Drücke darstellen und die objektive Messung propulsiver Kräfte, die Nahrung und Flüssigkeit vom Pharynx in den Magen transportieren gestatten [12].

Manometrisch werden drei Achalasie-Typen (Abb. 5) unterschieden, die auch ein unterschiedliches Therapieansprechen zeigen. Achalasien, die manometrisch noch einen Druckaufbau der ösophagealen Längsmuskulatur bzw. keine Motilität (Aperistaltik, Typ I) zeigen, sprechen deutlich besser auf gängige Therapiemethoden wie Botox-Injektionen, Ballondilatation und chirurgische Myotomie an, als eine Achalasie, die mit Spasmen einhergeht (Typ III, vormals vigoröse Achalasie). Allen drei Formen ist eine fehlende Relaxation des unteren Ösophagussphinkters gemeinsam [13].

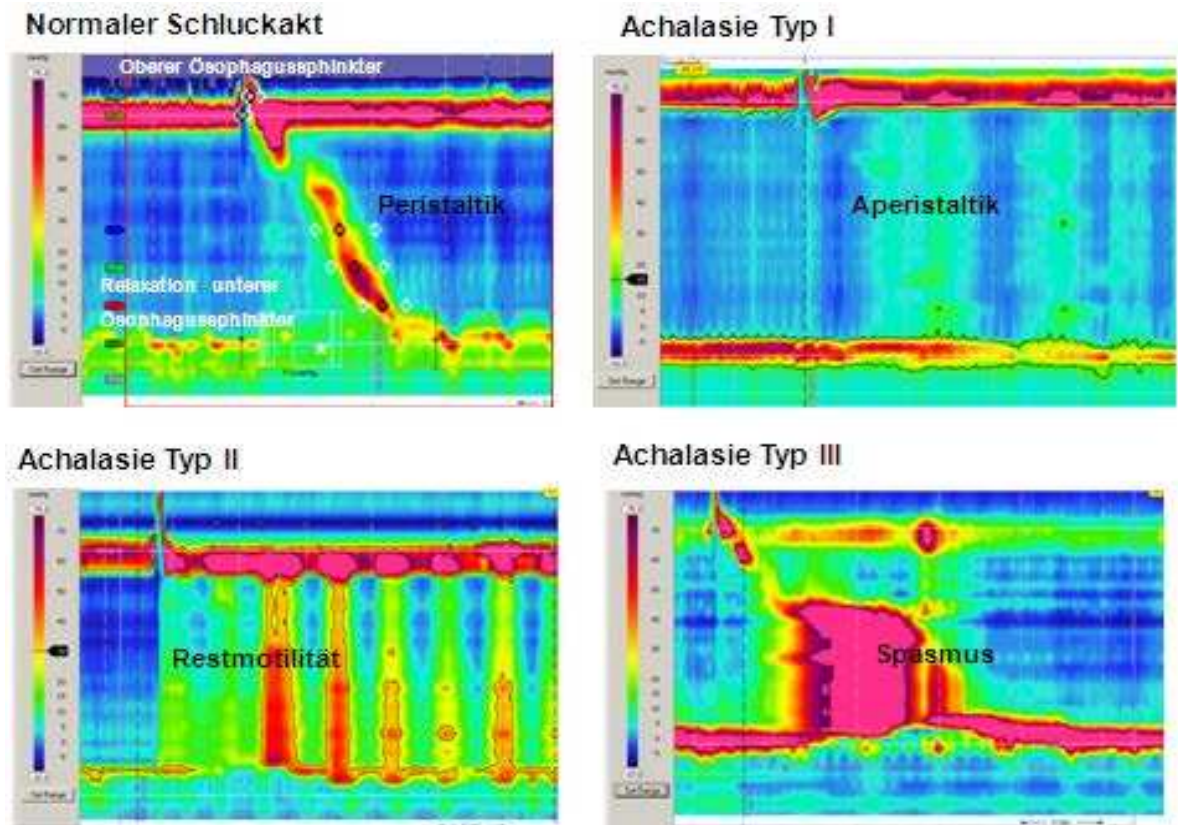


Abb. 5.: Darstellung des normalen Schluckaktes in der HRM. Dieser beginnt mit der Öffnung des oberen Ösophagussphinkters gefolgt von der deglutitiven Relaxation des unteren Ösophagussphinkters (*). Die peristaltische Welle transportiert den Bolus vom Pharynx in den Magen. Bei der Typ-I-Achalasie kommt es zu einer vollständigen Aperistaltik mit fehlender Relaxation des unteren Ösophagussphinkters. Die Typ-II-Achalasie Achalasie ist charakterisiert durch einen panösophagealen Druckanstieg der einer Restmotilität der Längsmuskulatur der Speiseröhre entspricht. Bei der Typ-III-Achalasie, vormals auch vigoröse Achalasie, kommt es neben der fehlenden Relaxation des unteren Ösophagussphinkters zu spastischen Kontraktionen. (Bilder aus dem Funktionslabor des Universitätsspitals Zürich)



Therapie ((Ü1))

Sir Thomas Willis, ein englischer Anatom und Arzt, der auch dem *circulus willisi* seinen Namen gab, behandelte im 17. Jahrhundert als erstes einen Patienten mit einer schweren Schluckstörung durch die Dehnung der Speiseröhre durch einen speziell geschnitzten Walfischknochen. Das gilt als der erste Therapieversuch einer Achalasie durch Bougierung.

Im Zentrum der Therapie des Achalasie, sei sie medikamentös, endoskopisch oder chirurgisch, steht die Reduktion des Tonus des nicht-relaxierenden unteren Ösophagussphinkters.

Obwohl mit heutigen Mitteln bei 90% der Patienten eine Symptomverbesserung zu erzielen ist, vermag keine Therapieform die normale muskuläre Funktion der Speiseröhre wiederherzustellen.

Die Crux aller Therapieformen ist der durch die Beeinträchtigung der Integrität des unteren Ösophagus-Sphinkters auftretende gastroösophageale Reflux mit dem Risiko einer Refluxösophagitis und der Entwicklung eines Barrett-Ösophagus.

Medikamentöse Therapie ((Ü2))

Der Hauptansatzpunkt medikamentöser Therapieformen ist ebenfalls die Tonusreduktion des unteren Ösophagusphinkters. Nitrate steigern die Spiegel von NO in der glatten Muskulatur und lassen so die Spiegel von cGMP ansteigen, was zu einer Muskelrelaxation führt. Kalziumantagonisten blockieren die ösophageale Kontraktion durch Inhibition des für die Muskelkontraktion notwendigen Kalziums. Beiden Medikamenten ist ein dosisabhängiger Effekt gemein, jedoch ist die Wirkung dieser Medikamente nur kurzfristig und lässt im Laufe der Zeit nach, so dass ihnen eine nur geringe Rolle in der Behandlung der Achalasie zukommt. Zudem ist die Einnahme dieser Medikation mit substanzspezifischen Nebenwirkungen wie Kopfschmerzen im Fall der Nitrate sowie Orthostase, Unterschenkelödemen und Schwindel bei den Kalziumantagonisten vergesellschaftet. Die medikamentöse Therapie der Achalasie wird daher am häufigsten bei Patienten eingesetzt, bei denen eine invasive Therapie nicht möglich ist oder als überbrückende, symptomatische Therapieoption bis zur Durchführung einer definitiven Behandlung [14].

Pneumatische Dilatation ((Ü2))

Als moderne Form der «Wahlfischknochenbougie» ist die pneumatische Dilatation heute die am meisten praktizierte, im Vergleich zu allen anderen Therapieoptionen kostengünstigste und häufig erfolgreichste Therapie der Achalasie. Die Behandlung mit einem am gastroösophagealen Übergang unter radiologischer Kontrolle schrittweise aufgedehnten Ballon kann im ambulanten Setting auch bei schwangeren Patientinnen durchgeführt werden und erreicht bei 90% der Patienten eine deutliche Besserung der Dysphagie. Mehr als ein Drittel aller Patienten entwickeln im Verlauf von fünf bis sechs Jahren erneute Symptome, können jedoch hier erneut mit einer pneumatischen Dilatation behandelt werden. Ebenso können Patienten, die unter Dysphagie nach einer Heller-Myotomie leiden, einer Dilatation unterzogen werden. Als relative Kontraindikation für die Durchführung einer pneumatischen Dilatation gelten gravierende Komorbiditäten im Sinne schwerer kardiopulmonaler Erkrankungen, die eine Operation im Falle von Komplikationen unmöglich machen würden. Die häufigste und gravierendste Komplikation der pneumatischen Dilatation ist die ösophageale Perforation die in 1,9% der Fälle auftritt. Bei 33% aller durchgeführten pneumatischen Dilatationen treten geringgradige Komplikationen auf [15]. Die pneumatische Dilatation eignet sich eigentlich für alle Patienten. Am ehesten wird man sich für ältere Patienten oder Patienten mit höherem Operationsrisiko dafür entscheiden. In der Schwangerschaft ist die pneumatische Dilatation bei der Achalasie die Therapieoption der Wahl.

Laparoskopische Heller Myotomie ((Ü2))

Der deutsche Chirurg Ernst Heller operierte 1913 erstmalig erfolgreich eine Achalasie und gab der Operation seinen Namen. Im Laufe der Zeit setzte sich ein minimalinvasives laparoskopisches Vorgehen mit abdominalem Zugang durch. Um postoperative Refluxbeschwerden zu mildern wird heute eine partielle Fundoplicatio (nach Dor oder Toupet) hinzugefügt. Ähnlich wie bei der pneumatischen Dilatation erreicht das operative Vorgehen gute Ergebnisse in Bezug auf die Dysphagiesymptome, jedoch mit häufigeren Refluxbeschwerden. Am häufigsten tritt ein Rezidiv im Sinne einer erneuten Dysphagie nach einer Heller-Myotomie kurz nach der Operation in den ersten drei Jahren auf. Obwohl nach längerer Zeit bei etwa der Hälfte aller Patienten wieder Dysphagiesymptome auftreten, sind über 80% mit dem Ergebnis sehr zufrieden [16]. Ein Rezidiv der Schluckbeschwerden nach laparoskopischer Heller-Myotomie kann mittels pneumatischer Dilatation angegangen werden, worunter meist gute Ergebnisse zu erreichen sind.

Das operative Vorgehen wird auch bei Patienten angewendet, die sich bereits erfolglos einer pneumatischen Dilatation oder Botox Injektion unterzogen haben.

Als Komplikation der Operation gelten ein tödlicher Verlauf (0,1%), die Perforation der Speiseröhre und wie bei den anderen beschriebenen Therapiemethoden das Auftreten eines gastroösophagealen Reflux [17].

Die Operation hat gewisse Vorteile bei jungen Patienten, da danach etwas seltener erneut eine Dysphagie auftritt als nach der Ballondilatation. Ausserdem kommt sie nach erfolgloser Ballondilatation zum Einsatz [18].

Botox ((Ü2))

Botox hemmt die Freisetzung von Acetylcholin aus den Nervenendigungen und führt zu einer zeitweisen Paralyse der Muskulatur. Diese Wirkung macht man sich zunutze, um durch Injektion in den unteren Ösophagusschliessmuskel diesen zu relaxieren und damit die Achalasie zu behandeln. Initial kommt es bei vielen Patienten zu einer deutlichen Besserung der Dysphagie. Meist innerhalb von sechs Monaten ist die Wirkung nachlassend. Weitere Injektionen können gemacht werden, allerdings lässt auch dann die Wirkung von Botox mit der Zeit nach. Rezidivierende Injektionen erschweren die Durchführung einer eventuell notwendigen Myotomie. Diese Therapie wird nur noch in Ausnahmen, meist bei älteren Patienten, Patienten mit hohem Operationsrisiko, oder als Überbrückung angewendet. Patienten mit einer Typ-III-Achalasie (vigore Achalasie) profitieren noch am ehesten von dieser Therapie [17].

Perorale endoskopische Myotomie – POEM ((Ü2))

Eine vielversprechende neue Therapiemethode, die endoskopisches und chirurgisches Vorgehen minimalinvasiv vereint, ist die perorale endoskopische Myotomie (POEM), die seit 2011 auch in der Schweiz durchgeführt wird. Das Prinzip der POEMS wird in Abbildung 6 dargestellt. Im Wesentlichen handelt es sich dabei um eine endoskopisch, also von innen durchgeführte Myotomie.

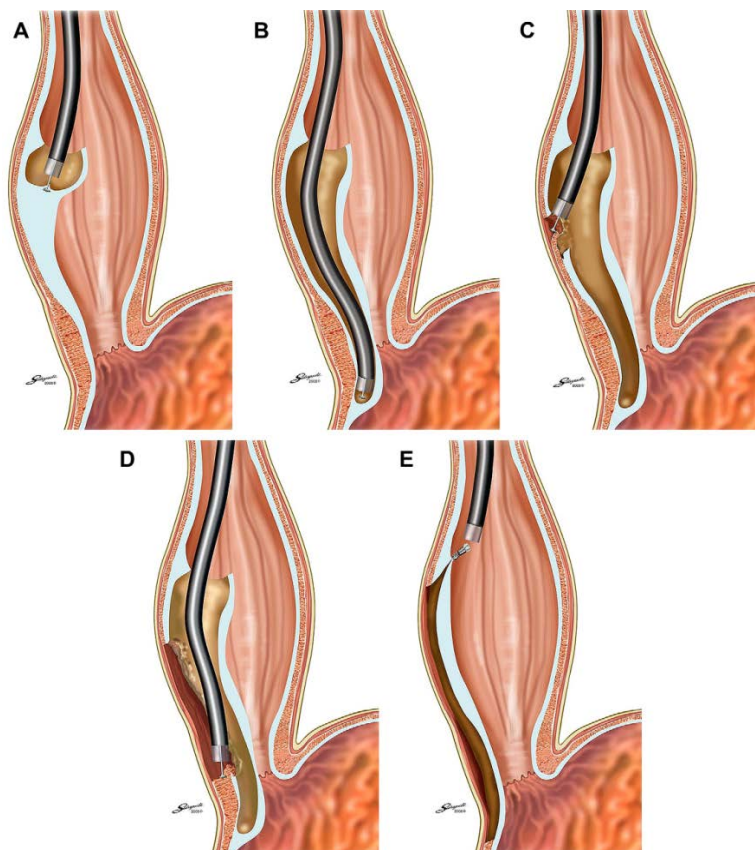


Abb.6: Schematischer Ablauf einer POEM:

A-B: Schaffung eines submukösen Tunnels durch Inzision bis über die Kardie, **C-E:** anschließende Myotomie innerhalb des submukösen Tunnels (ca. 6 cm im Ösophagus, 2 cm über die Kardie), Graphik nach [2].

Zu dieser Technik liegen bisher nur kurzfristige Ergebnisse bei kleinen Patientengruppen in Bezug auf Therapieerfolge und Dysphagiereduktion vor. Diese sind vielversprechend. 94% aller behandelten Patienten erfahren eine signifikante Reduktion ihrer Schluckbeschwerden. In wenigen Fällen wird über Reflux-Beschwerden geklagt und ein geringer Prozentsatz der Patienten hat endoskopisch fassbare Reflux-Läsionen [19]. Dies wird

auf die durch den minimalinvasiven endoskopischen Ansatz ohne Zerstörung der Integrität des gastroösophagealen Übergangs zurückgeführt. Im Gegensatz zu anderen Therapiemethoden scheint die POEM nicht auf bestimmte Patientengruppen beschränkt zu sein, da auch Patienten nach einer pneumatischen Dilatation, Botox-Behandlungen, und in wenigen Fällen nach einer gescheiterten Myotomie relativ erfolgreich behandelt werden konnten [2].²

Die Patienten werden in Vollnarkose behandelt und sind in der Regel nur wenige Tage im Spital. Die Komplikationsrate des Eingriffes muss aufgrund der aktuellen Datenlage als gering eingestuft werden, in wenigen Fällen trat eine Perforation bzw. Mediastinitis auf, die jedoch konservativ antibiotisch behandelt werden konnte. Ein notfallmässiger operativer Eingriff wurde bei den weltweit durchgeführten 120 Fällen noch nicht berichtet [2,19].

Zusammenfassung ((Ü2))

Die Achalasie ist eine seltene, nicht heilbare, jedoch gut therapierbare Erkrankung. Häufig besteht ein beträchtlicher Verzug zwischen dem Auftreten der ersten Symptome und der Diagnose. Zur Diagnostik sind Endoskopie und Manometrie zwingend notwendig. Mehrere gut untersuchte Behandlungsmethoden existieren und erlauben eine erfolgreiche Behebung der Symptome bei 90% aller Patienten. Häufig sind Nachbehandlungen notwendig.

Fallbericht zur Diagnose und Behandlung der Achalasie



Anamnese des Patienten ((Ü1))

Weg zur Diagnose/Kommentar ((Ü1))

JL: ((Autor: Abk. ausschreiben)) Zuweisung einer 40-jährigen Patientin durch den niedergelassenen Gastroenterologen mit seit ca. einem Jahr vermehrt auftretender Dysphagie, nächtlichen Regurgitationen und Brustschmerzen. In der Endoskopie zeigte sich eine Stase von Nahrungsbrei sowie ein schwer passierbarer unterer Ösophagussphinkter. Die Patientin berichtete über einen Gewichtsverlust von ca. 5 kg im letzten Jahr sowie die zunehmende Meidung fester Kost. Vermehrte bronchopulmonale Infekte bzw. Verschlucken können nicht erhoben werden.

SysA: ((Autor: Abk. ausschreiben)) Kein, Fieber oder Nachtschweiss, letzte gynäkologische Kontrolle vor drei Monaten unauffällig inklusive Mammographie. Keine Stuhlnunregelmässigkeiten. Keine Allergien.

PA: ((Autor: Abk. ausschreiben)) Unauffällig

FA: ((Autor: Abk. ausschreiben)) Bland

SozA: ((Autor: Abk. ausschreiben)) Arbeitet als

Bei genauerer Anamnese kann man erfahren, dass die Patientin schon seit der Jugend gelegentlich unter Dysphagie litt. Die lange Anamnese spricht gegen ein malignes Geschehen, dennoch sollte eine Tumorerkrankung (Mammographie, u.a.) ausgeschlossen werden. Die Befunde der Gastroskopie sind suggestiv für eine Achalasie. Wichtig ist anamnestisch das Fehlen einer Aspiration mit rezidivierenden Infekten.

Bankangestellte, alleinstehend, keine Kinder.	
---	--

<p>Status ((Ü2))</p> <p>40-jährige Patientin in gutem Allgemeinzustand. BMI 19 kg/m², Blutdruck 120/77 mmHg, Puls 66/min regelmässig. Normale HT. HT, Halsvenen nicht gestaut, HJR neg.</p> <p>Vesikuläres AG über beiden Lungenfeldern, keine Lymphadenopathie Cervices, axillar oder inguinal palpabel. Abdomen inspektorisch und palpatorisch unauffällig. Keine Organomegalie. Enoral reizlos. Übriger internistischer Status unauffällig. ((Autor: Abk. bitte ausschreiben))</p>	<p>Zu beachten ist der niedrige BMI.</p>																					
<p>Routinelabor ((Ü2))</p> <table><tr><td>Leukozyten</td><td>6,7x10⁹/l</td><td>(3,0–9,6)</td></tr><tr><td>Thrombozyten</td><td>255x10⁹/l</td><td>(143–400)</td></tr><tr><td>Hämoglobin</td><td>12,7 g/dl</td><td>(13,4–17,0)</td></tr><tr><td>Kalium</td><td>4,0 mmol/l</td><td>(3,3–4,5)</td></tr><tr><td>Kreatinin</td><td>103 µmol/l</td><td>(62–106)</td></tr><tr><td>GPT</td><td>33 U/l</td><td>(10–50)</td></tr><tr><td>CRP</td><td>4 mg/dl</td><td>(<5)</td></tr></table> <p>Weitere Befunde ((Ü2))</p> <p>Erneute Gastroskopie: Stase und schwer passierbarer unterer Ösophagusphinkter ohne Hinweise für einen Tumor, ösophageales Web oder einen Schatzkiring. Bioptisch kein Nachweis von <i>Helicobacter pylori</i>, Zottenatrophie (Sprue) oder Malignität, keine Eosinophilie.</p>	Leukozyten	6,7x10 ⁹ /l	(3,0–9,6)	Thrombozyten	255x10 ⁹ /l	(143–400)	Hämoglobin	12,7 g/dl	(13,4–17,0)	Kalium	4,0 mmol/l	(3,3–4,5)	Kreatinin	103 µmol/l	(62–106)	GPT	33 U/l	(10–50)	CRP	4 mg/dl	(<5)	<p>Unauffälliges Routinelabor ohne Anämie oder Leberwerterhöhung.</p> <p>Hier erfolgte endoskopisch/bioptisch der Ausschluss wesentlicher Differenzialdiagnosen der ösophagealen Dysphagie.</p>
Leukozyten	6,7x10 ⁹ /l	(3,0–9,6)																				
Thrombozyten	255x10 ⁹ /l	(143–400)																				
Hämoglobin	12,7 g/dl	(13,4–17,0)																				
Kalium	4,0 mmol/l	(3,3–4,5)																				
Kreatinin	103 µmol/l	(62–106)																				
GPT	33 U/l	(10–50)																				
CRP	4 mg/dl	(<5)																				

<p>Hochauflösende Manometrie: Panösophagealer Druckaufbau über 30 mmHg, fehlende propulsive Peristaltik und fehlende Relaxation des unteren Ösophagussphinkters.</p> <p>Bariumbreischluck: Grosse Kontrastmittelsäule (KM) im mittleren bis distalen Ösophagus, verzögerte Passage mit bestehender Kontrastmittelsäule fünf Minuten nach KM-Applikation. Leichtgradige Dilatation der Speiseröhre. «<i>birds peak</i>»-Zeichen</p>	<p>Sowohl manometrisch als auch im Röntgenbreischluck besteht das klassische Bild einer Achalasie. Bei manometrisch panösophagealem Druckaufbau über 30 mmHg entspricht dies einer Typ-II-Achalasie.</p>
--	--



Therapie und Outcome ((Ü2))

Die Therapie des Patienten bestand in der Durchführung einer peroralen endoskopischen Myotomie (POEMS). In Generalanästhesie erfolgte zunächst die Schaffung eines submukösen Tunnels unter Methylenblau-Spritzen (Abb. 8a-c). Anschliessend wurde endoskopisch die Myotomie bis 2 cm auf die Kardia durchgeführt. Nach Abschluss des Eingriffs erfolgt der Verschluss der Inzision mit Clips (Abb. 8d-f). Im postinterventionellen Verlauf kein Anhalt für Mediastinitis, die Patientin war für insgesamt vier Tage hospitalisiert. Die postoperative Schluckfunktion war exzellent. Nach sechs Monaten wurde nicht über Refluxbeschwerden berichtet, endoskopisch zeigten sich keine Erosionen.

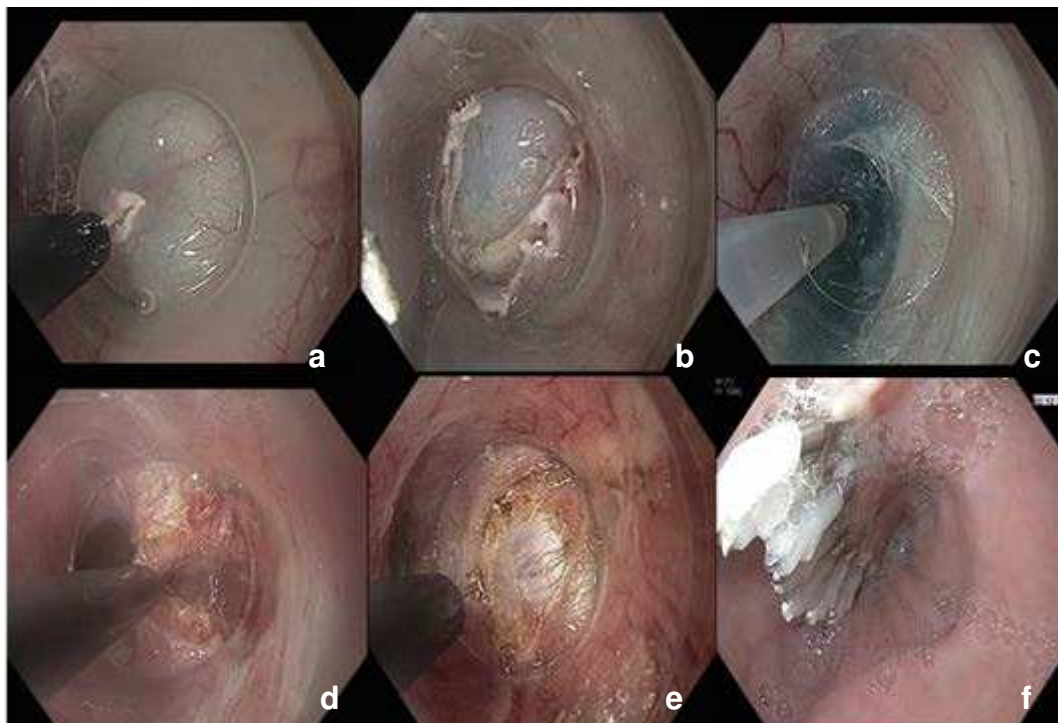


Abb.9a-f ((Autor: Ist das nicht Abb. 8a-f, s. Text?))

((Autor: Wo sind Abb. 7 und 9?))

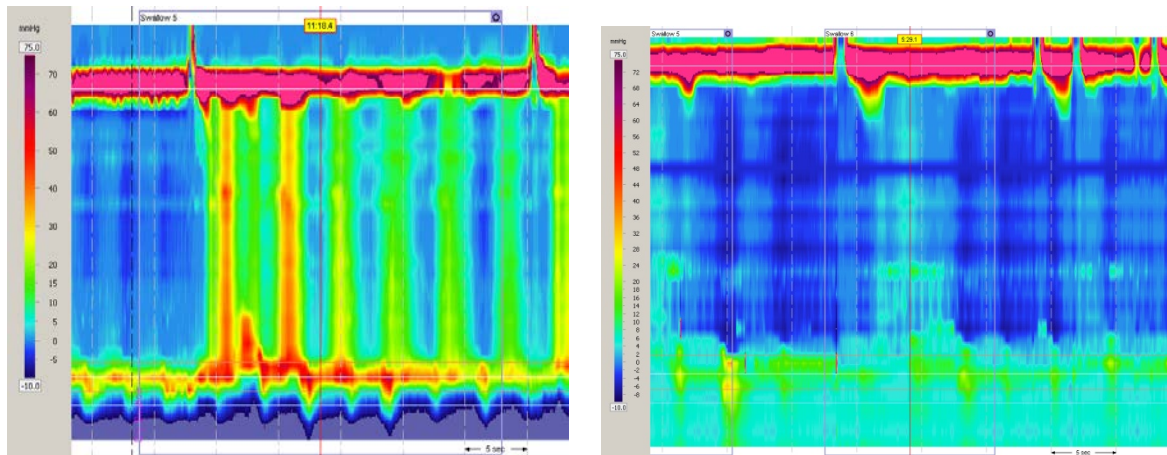


Abb. 10: Hochauflösende Ösophagusmanometrie (HRM) mit dem Bild einer Typ-II-Achalasie (panösophagealer Druckaufbau über 30 mmHg, fehlende Relaxation des unteren Ösophagusphinkters und Aperistaltik) vor Therapie. Im nebenstehenden Bild des postinterventionellen Befundes nach POEM. Hier zeigt sich eine Aperistaltik und ein geminderter Druck des unteren Ösophagusphinkters. Die Schluckfunktion der Patientin war exzellent, in der 24-Stunden pH-Metrie kein Anhaltspunkt für pathologischen gastroösophagealen Reflux.

((Autor: Abb. 10 bitte im Text erwähnen))

Fragen zur Diagnose und Behandlung der Achalasie

Frage 1

Die sekundäre Achalasie kann folgendermassen ausgelöst werden: (Mehrfachauswahl, mehrere richtige Antworten)

- a) Iatrogen
- b) Sarkoidose
- c) Herzinsuffizienz
- d) Magenkarzinom
- e) Paraneoplastisch

Frage 2

Eine 45-jährige Patientin stellt sich mit seit längerer Zeit bestehenden Regurgitationen unverdauter Nahrung sowie Dysphagie für flüssige und feste Kost vor. Der Bariumbreischluck zeigt einen schlecht entleerenden Ösophagus, bei guter endoskopischer Passage des unteren Ösophagusphinkters. **Welche diagnostische Massnahme wird das Vorliegen einer Achalsie beweisen?** (Einfachauswahl, 1 richtige Antwort)

- a) Methacholin-Provokationstest

- b) Serologischer Ausschluss einer Sklerodermie
- c) 24-Stunden pH-Metrie
- d) Endoskopischer Ultraschall (EUS)
- e) Hochauflösende Manometrie

Frage 3

Welche der genannten ist die am besten definierte Motilitätsstörung des Ösophagus? (Einfachauswahl, 1 richtige Antwort)

- a) Zenkerdivertikel
- b) Gastroösophagealer Reflux
- c) Distaler Ösophagusspasmus
- d) Idiopathische Achalasie
- e) Dysphagie

Frage 4

Ein 78-jähriger Patient stellt sich mit seit sechs Monaten progredienter Dysphagie für flüssige und feste Kost vor. Er berichtet, dass ihm seine Hosen nicht mehr passen. **Was ist die wahrscheinlichste Diagnose?**

(Einfachauswahl, 1 richtige Antwort)

- a) Sklerodermie
- b) Pseudoachalasie bei Adenokarzinom am gastroösophagealen Übergang
- c) Eosinophile Ösophagitis
- d) Idiopathische Achalasie

Frage 5

Manometrisch zeigt die Achalasie klassischerweise eine...

(Mehrfachauswahl, mehrere richtige Antworten)

- a) fehlende Relaxation des oberen Ösophagussphinkters.
- b) Aperistaltik.
- c) fehlende Relaxation des unteren Ösophagussphinkters.
- d) möglicherweise spastische Motilität bei fehlender Relaxation des unteren Ösophagussphinkters.
- e) Refluxepisoden.

Korrespondenzadresse

*Dr. med. H.Heinrich
Klinik und Poliklinik für Innere Medizin,
Universitätsspital Zürich
Rämistrasse 100
8091 Zürich*

Henriette.Heinrich@usz.ch

Autoren

Klinik und Poliklinik für Innere Medizin¹, Klinik für Gastroenterologie und Hepatologie², Universitätsspital Zürich

¹Dr. med. Henriette Heinrich, ²Prof. Dr. med. Peter Bauerfeind

Literaturverzeichnis:

1. Francis DL, Katzka DA: Achalasia: update on the disease and its treatment. *Gastroenterology* 2010; 139: 369-374.
2. Inoue H, Tianle KM, Ikeda H, Hosoya T, Onimaru M, Yoshida A, et al.: Peroral Endoscopic Myotomy for Esophageal Achalasia: Technique, Indication, and Outcomes. *Thorac Surg Clin* 2011; 21: 519-525.
3. Gockel HR, Schumacher J, Gockel I, Lang H, Haaf T, Nöthen MM: Achalasia: will genetic studies provide insights? *Hum Genet* 2010; 128: 353-364.
4. de Borst JM, Wagtmans MJ, Fockens P, van Lanschot JJ, West R, Boeckxstaens GE: Pseudoachalasia caused by pancreatic carcinoma. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2003; 15: 825-828.
5. Eckardt VF, Köhne U, Junginger T, Westermeier T: Risk Factors for Diagnostic Delay in Achalasia. *Dig Dis Sci* 1997; 42: 580-585.
6. Tracey JP, Traube M: Difficulties in the diagnosis of pseudoachalasia. *Am J Gastroenterol* 1994; 89: 2014-2018.
7. Molena D, Yang SC: Surgical management of end-stage achalasia. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2012; 24: 19-26.
8. Ellis FG: The natural history of achalasia of the cardia. *Proc R Soc Med* 1960; 53: 663-666.
9. Howard JM, Ryan L, Lim KT, Reynolds JV: Oesophagectomy in the management of end-stage achalasia – Case reports and a review of the literature. *Int J Surg* 2011; 9: 204-208.
10. Montazeri G, Nouri N, Estakhri A, Shirani S, Abedian S, Fazlollahi A, et al.: Surface area: a better predictor of disease severity than the height and volume of the barium column in patients with primary achalasia. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2006; 18: 1203-1208.
11. Howard PJ, Maher L, Pryde A, Cameron EW, Heading RC.: Five year prospective study of the incidence, clinical features, and diagnosis of achalasia in Edinburgh. *Gut* 1992; 33: 1011-1015.
12. Fox MR, Bredenoord AJ.: Oesophageal high-resolution manometry: moving from research into clinical practice. *Gut* 2008; 57: 405-423.
13. Pandolfino JE, Kwiatak MA, Nealis T, Bulsiewicz W, Post J, Kahrilas PJ: Achalasia: A New Clinically Relevant Classification by High-Resolution Manometry. *Gastroenterology* 2008; 135: 1526-1533.
14. Cheatham JG, Wong RK: Current approach to the treatment of achalasia. *Curr Gastroenterol Rep* 2011; 13: 219-225.
15. Richter JE: Update on the management of achalasia: balloons, surgery and drugs. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol* 2008; 2: 435-445.
16. Popoff AM, Myers JA, Zelhart M, Maroulis B, Mesleh M, Millikan K, et al.: Long-term symptom relief and patient satisfaction after Heller myotomy and Toupet fundoplication for achalasia. *Am J Surg* 2012; 203: 339-342.
17. Richter JE, Boeckxstaens GE: Management of achalasia: surgery or pneumatic dilation. *Gut* 2011; 60: 869-876.

18. Boeckxstaens GE, Annese V, des Varannes SB, Chaussade S, Costantini M, Cuttita A, et al: Pneumatic Dilation versus Laparoscopic Heller's Myotomy for Idiopathic Achalasia. N Engl J Med 2011; 364: 1807-1816.
19. von Renteln D, Inoue H, Minami H, Werner YB, Pace A, Kersten JF, et al.: Peroral Endoscopic Myotomy for the Treatment of Achalasia: A Prospective Single Center Study. Am J Gastroenterol 2012; 107: 411-417.

DOI 10.1024/1661-8157/a001084

((PX20_Rubrik CME-Antworten))

Antworten zur Diagnose und Behandlung der Achalasie aus PRAXIS Nr. 19

Frage 1

Die Antworten a), b), d), e) sind richtig.

((Autor: Richtige Antworten bitte begründen))

Frage 2

Antwort e) ist richtig.

((Autor: Richtige Antwort bitte begründen))

Frage 3

Antwort d) ist richtig.

((Autor: Richtige Antwort bitte begründen))

Frage 4

Antwort b) ist richtig.

((Autor: Richtige Antwort bitte begründen))

Frage 5

Die Antworten b), c), d) sind richtig.

((Autor: Richtige Antworten bitte begründen))